|  |  |
| --- | --- |
| |  | | --- | | Синдром Лериша  Синдром Лериша является одним из наиболее частых заболеваний артериальной системы, обусловленный окклюзирующим поражением аорто-подвздошного сегмента. Нарушение кровообращения таза и нижних конечностей приводит к появлению характерной триады симптомов, подробно описанных Леришем уже в 1923 г.: перемежающейся хромоте, отсутствию пульса на артериях нижних конечностей и импотенции.  Этиология окклюзирующего поражения аорты различна: атеросклероз, неспецифический аортоартериит, постэмболическая окклюзия, травматический тромбоз, фиброзно-мышечная дисплазия (преимущественно поражаются подвздошные артерии), врожденная гипоплазия или аплазия аорты. Чаще всего встречается облитерирующий атеросклероз (94%), затем неспецифический аортоартериит (5%) и около 1% падает на остальную патологию.Синдром Лериша классифицируется по этиологии заболевания, локализации окклюзирующего поражения и его протяженности, а также по выраженности клинических проявлений. В зависимости от этиологии различают: приобретенные поражения (атеросклероз, тромбангиит, неспецифический аорто-артериит, постэмболическая и тромботическая окклюзии) и врожденные (гипоплазия, аплазия, фиброзно-мышечная дисплазия). По виду окклюзирующие поражения аорты делятся на стеноз и окклюзию. При этом может наблюдаться различная комбинация окклюзирующего поражения: стеноз брюшной аорты с односторонней окклюзией подвздошной артерии, стеноз бифуркации и обеих подвздошных артерий. По уровню окклюзии принято разделять поражение аорты на три формы: низкая окклюзия (окклюзия бифуркации аорты ниже от нижней брыжеечной артерии), средняя (на уровне или выше брыжеечной артерии) и высокая (субренальный сегмент). При оценке распространенности окклюзирующего поражения следует учитывать также состояние внутренних подвздошных, бедренных и берцовых артерий. Сочетанное поражение бедренно-подколенного сегмента встречается более чем у половины больных с синдромом Лериша.При атеросклерозе встречаются все стадии морфологических изменений: от фиброзных бляшек до атерокальциноза. Чаще всего поражение локализуется по задней стенке аорты, но не редко и циркулярное поражение. Атерокальциноз сопровождается изъязвлением интимы и образованием пристеночного тромба. Выраженный стеноз ведет к тромбозу просвета сосудов (чаще подвздошных). Атеросклеротическое поражение наибольшей степени наблюдается в области бифуркации аорты.Для неспецифического аорто-артериита характерно преимущественное поражение аорты, а также почечных и висцеральных артерий. Воспалительный процесс приводит к резкому утолщению аортальной стенки, особенно медии и адвентиции, интима поражается вторично,выраженному периаортиту.При постэмболической окклюзии видимые изменения в артериальных стенках отсутствуют, просвет полностью закупорен организованным тромбом.  Врожденная сегментарная коарктация и гипоплазия брюшной аорты представляет редкую патологию с неизвестной этиологией. Одной из популярных гипотез ее происхождения является нарушение развития аорты в эмбриональном периоде под воздействием вирусов (в частности, краснухи). Болеют молодые люди, средний возраст которых составляет 17 лет. Стенозирование аорты чаще всего происходит в интерренальном сегменте (52%). Изолированный стеноз в супраренальном сегменте встечается у 11%,в инфраренальном у 25% и диффузное поражение всей брюшной аорты у 12% больных. При этом у большинства больных имеется окклюзирующее поражение почечных (8О%) и у 22% - висцеральных артерий. Основным клиническим симптомом является гипертония. Суженный сегмент аорты характеризуется уменьшением наружного диаметра сосуда без всяких признаков парааортального воспаления. При гистологическом исследовании суженного участка аортальная стенка сохраняет нормальное строение, за исключением выраженной субэндотелиальной интимальной фиброплазии. Аналогичные изменения находят в стенозированных почечных артериях. Этими изменениями врожденная коарктация брюшной аорты значительно отличается от коарктации и гипоплазии брюшной аорты,которая наблюдается при неспецифическом аорто-артериите (панаортит и каменистой плотности периаортит). Прогноз нелеченных больных плохой, большинство из них умирают на 4-м десятке жизни от сердечной или сосудисто-мозговой недостаточности. Хирургическое лечение обнадеживает: хороший результат получен у 89%,неудовлетворительный у 11% среди выживших больных. Послеоперационная летальность составляет 8%.  Тяжесть клинических проявлений при синдроме Лериша зависит от гемодинамических нарушений, которые наступают уже при стенозе артерий на 6О-7О%. Ишемия органов таза и нижних конечностей связана с уменьшением перфузионного давления крови. Компенсация кровообращения этих органов идет за счет образования коллатерального кровотока, который осуществляется по нескольким путям: 1)подключично-бедренный (через анастомозы верхней и нижней надчревной артерий); 2)пояснично-подвздошный (через анастомозы надчревной и огибающих ветвей наружной подвздошной и бедренной артерий); 3)подвздошно-бедренный (через анастомозы ягодичной, запирательной артерий и ветвью окружающей бедро глубокой бедренной артерии); 4)кишечно-бедренный (из верхней брыжеечной по дуге Риолана в нижнюю брыжеечную, а из нее в верхнюю прямокишечную и дальше через внутреннюю подвздошную в глубокую артерию бедра).При окклюзии одной из подвздошных артерий большую роль играют анастомозы между обеми внутренними подвздошными артериями. Степень развития окольного кровообращения зависит от скорости развития окклюзии аорто-подвздошного сегмента, ее протяженности и этиологии. При неспецифическом аорто-артериите или врожденной гипоплазии аорты коллатеральное кровообращение обычно развито лучше, чем при атеросклерозе. Естественное течение этого заболевания связано с прогрессирующим ухудшением. Обычно нарастание симптомов ишемии происходит медленно, но это справедливо лишь до тех пор, пока не произойдет тромбоз. Тогда клиническое течение может резко ухудшиться. Консервативное лечение не останавливает прогрессирования заболевания и, примерно, у 25% больных заканчивается ампутацией конечностей. Пик заболевания приходится на 6 декаду жизни, при этом чаще болеют мужчины, чем женщины.Основным клиническим проявлением служит болевой синдром нижних конечностей, обусловленной хронической ишемией. В зависимости от тяжести ишемии нижний конечностей можно условно выделить 4 стадии заболевания (классификация А.В.Покровского): 1 стадия - боль в нижних конечностях появляется только при большой физической нагрузке, например, при ходьбе больше 1 км; 11 стадия - боль в ногах при ходьбе на меньшее расстояние. Если больной проходит обычным шагом без боли 2ОО м, то это 11А ст., если же боль возникает раньше - 11Б ст; 111 стадия - появление болей в ногах в покое; 1V стадия - к предыдущим жалобам присоединяются грубые трофические расстройства тканей нижних конечностей (язвы, некрозы, гангрена). При окклюзии аорты боль возникает в ягодичных мышцах, пояснице и мышцах бедра - это так называемая высокая перемежающаяся хромота. Некоторые больные отмечают так называемую перемежающуюся хромоту анального сфинктера, возникающую в результате ишемии мышц тазового дна. Характерно чувство онемения, похолодание нижних конечностей (стоп), выпадение волос, ломкость и медленный рост ногтей. Довольно частым симптомом является импотенция. Она развивается не только вследствие ишемии тазовых органов, но и спинного мозга. Некоторые больные жалуются на боль в животе сжимающего характера, возникающие при ходьбе. Они объясняются "мезентериальным обкрадыванием", когда физическая нагрузка вызывает усиление коллатерального кровотока по кишечно-подвздошно-бедренному пути.При осмотре можно обнаружить гипотрофию мышц нижних конечностей, бледность или иногда застойную гиперемию кожных покровов стоп. При пальпации находят отсутствие пульса на бедренных артериях или его ослабление. В последнем случае прослушивается систолический шум.Дополнительное обследование включает комплекс методов, направленных на установление локализации и протяженности окклюзии (изотопная и рентгеноконтрастная ангиография, компьютерная томография) и гемодинамических нарушений (УЗДГ,дуплексное сканирование). В настоящее время функциональные гемодинамические нарушения при окклюзирующем поражении аортоподвздошного сегмента достаточно точно выявляются с помощью неинвазивных ультразвуковых методов обследования. При ультразвуковой допплерографии (УЗДГ) по характеру кровотока (магистральный или коллатеральный )можно определить проходимость магистральных артерий, приблизительный уровень окклюзии, измерить скорость кровотока и давление в различных сегментах. В стенозированном сегменте скорость кровотока повышена, а в постокклюзионном - снижена. Хорошее представление о степени нарушения кровоснабжения дает измерение индексов регионарного систолического давления, которые представляют собой отношение систолического давления в том или ином артериальном сегменте к системному (плечевому) систолическому давлению. Чаще всего используют лодыжечный индекс давления (ЛИД) - отношение давления в области лодыжек к плечевому давлению. В норме он бывает чуть выше 1,О. Чем он ниже, тем больше гемодинамические расстройства и тяжелее степень ишемии. По величине ЛИД можно объективнее, чем только по клиническим симптомам, судить о стадии заболевания. Величина ЛИД меньше О,4 указывает на критическую ишемию конечности. При дупплексном ангиосканировании представляется возможность наряду со спектральным анализом скорости кровотока визуализировать пораженный артериальный сегмент. Диагностика окклюзирующих поражений при этом методе основана на различной эхогенной плотности тканей. Ткани с большой эхогенной плотностью (атеросклеротические бляшки) отличаются по цвету от остальных структур сосуда, они дают изображение на экране дисплея в виде светлых пятен или полос. Частотный спектр кривой скорости кровотока в зоне стеноза имеет характерный вид: высокий пик, широкую линию частот и уменьшение или отсутствие чистого окна,уменьшение диастолической части кривой. Для окклюзии характерно уменьшение пиковой частоты, отсутствие чистого окна и уменшение ширины частотной линии кривой. Радиоизотопная ангиография производится на гамма-камере с внутривенным введением Те-99М. Она позволяет выявит уровень окклюзии аорты или подвздошных артерий. Недостатком метода является то, что она не дает возможности увидеть все пути коллатерального кровообращения, определить протяженность окклюзии. Она также малоинформативна при множественных стенозах сосудов и в оценке состояния путей оттока. Основным методом топической диагностики поражений брюшной аорты остается рентгеноконтрастная аортография. Она показана больным с синдромом Лериша, которым планируется оперативное лечение. Методом выбора является транслюмбальная аортография. При высокой окклюзии аорты снимки обязательно делаются в прямой и боковой проекциях, чтобы лучше оценить состояние висцеральных артерий. Несмотря на высокую информативность метода следует помнить,что ангиографические признаки окклюзирующего поражения всегда менее выражены, чем они есть на самом деле.Для атеросклеротического поражения характерны следующие ангиографические признаки: неравномерность контуров артерий, множественные сужения просвета, дефекты наполнения, выключение из кровототока (отсутствие контрастирования) отдельных сегментов артерий, наличие вновь сформированных путей окольного кровообращения (дуга Риолана, мезентериально-бедренный путь и др), неравномерная плотность контрастирования сосудов при стенозирующих бляшках, раполагающихся по задней стенке. Окклюзирующее поражение носит, как правило, генерализованный характер. Для неспецифического аорто-артериита характерны в первую очередь-поражение самой аорты, реже подвздошных и часто почечных, висцеральных артерий, хорошо развитая сеть коллатералей. При травматическом тромбозе или постэмболической окклюзии имеется сегментарный дефект контрастирования с ровными контурами и нормальным просветом артерий, расположенных выше и ниже закупоренного сегмента. Врожденная коарктация и гипоплазия брюшной аорты выглядит на ангиограмме в виде равномерного сужения различной протяженности, которое может прослеживаться также в почечных (чаще) и висцеральных артериях. Богатая сеть коллатералей. Фиброзно-мышечная дисплазия подвздошных артерий характеризуется последовательными множественными сужениями просвета, чередующимися с расширениями его, так что сосуд напоминает вид четок.В задачу аортографии входит также выяснение состояния дистального сосудистого русла (путей оттока). При сочетанной окклюзии поверхностной бедренной артерии важно определить состояние глубокой бедренной артерии. Ее стенозирование, особенно устья, плохо выявляется на снимках в передне-задней проекции, так как в этом участке бедренные артерии накладываются одна на другую. Расширение информации дают снимки в боковой или косой проекции.  Дифференциальный диагноз следует проводить прежде всего с облитерирующим тромбангиитом. Отличительными клиническими признаками последнего являются молодой возраст, ремиттирующее течение, преимущественное поражение дистальных артерий. Боли в ягодице и по задней поверхности бедра могут симулировать ишиас. При ишиасе боль носит постоянный характер, не связана с физической нагрузкой, не исчезает в покое, обостряется в ночное время. При физикальном обследовании артерий в них отсутствуют признаки окклюзирующего поражения (ослабление или отсутствие пульса, систолический шум).При окклюзирующем поражении аорты может, хотя и редко, встречаться синдром "синих пальцев". Он вызывается атероэмболией дистальных артерий и проявляется типичными кожными изменениями в виде пурпурообразной сыпи, крапчатого или сетчатого красноватого рисунка, очень болезненными при пальпации. При этом сохраняется пульсация на артериях стопы и нормальное лодыжечное давление. Источником эмболии при синдроме "синих пальцев" обычно бывает инфраренальный сегмент аорты, а при диссеминированной атероэмболии (одновременное поражение внутренних органов) - торакоабдоминальная аорта. Диффузная природа этой патологии была известна уже с 1945 г.(Flory).Прижизненный диагноз был установлен всего в 29 случаях. Он основывается на клинической картине одновременной эмболии периферических и висцеральных сосудов. Без кожных проявлений постановка диагноза затруднена. Сбивает с толку также имеющаяся окклюзия подвздошных артерий, при которой якобы невозможна эмболизация дистальных артерий. Однако в ряде сообщений была доказана атерэмболия через коллатерали. Все больные с синдромом "синих пальцев" должны быть подвергнуты тщательному обследованию функции почек и кишечника. При быстро развившейся почечной недостаточности, тяжелой гипертензии или болях в кишечнике необходима аортография, биопсия кожи и мышц, а также почек. Первым симптомом диссеминированной атероэмболии может быть инфаркт тонкой кишки, требующий резекции ее. При исследовании резецированного препарата патологоанатомы должны считаться с возможностью атероэмболии и искать в брыжеечных сосудах атероэмболы. Клиницист, в свою очередь, должен указать на такую возможность. Без хирургического лечения прогноз плохой: смертность достигает 82% в среднем через 2,7 месяцев после установления диагноза. Хирургическое лечение преследует 3 цели: 1)предупреждение последующей эмболизации; 2) удаление нежизнеспособных тканей (резекция кишки, ампутация пальцев) и 3)улучшение кровоснабжение почек при хронической почечной недостаточности. Радикальной опеацией является резекция эмбологенного сегмента брюшной или грудной аорты с последующим протезированием. У больных, отягощенных по соматическому статусу, прибегают к паллиативным операциям. Одна из них заключается в подмышечно-бедренном шунтировании и перевязкепдвздошных артерий. Эта операция достаточна для лечения атероэмболии нижних конечностей, но не внутренних органов. Медикаментозное лечение включает антиагреганты, антикоагулянты и стероиды и не является патогенетическим.Прогноз без оперативного лечения считается неблагоприятным. Большинство больных в течение 1-2 лет становятся нетрудоспособными. При консервативном лечении около 4О% больных умирают в течение 3 лет после установления диагноза.Основным показанием к хирургическому лечению служит хроническая ишемия нижних конечностей 11Б - 1V ст. Восстановительная сосудистая операция противопоказана: при свежем инфаркте миокарда или инсульте головного мозга (до 3 мес.), декомпенсированной сердечной или легочной недостаточности, печоночно-почечной недостаточности, злокачественных опухолях, необратимой контрактуре крупных суставов,гангрене стопы с переходом на голень. Основным условием для операции является наличие удовлетворительных путей оттока.При сочетанном окклюзирующем поражении брахиоцефальных артерий в стадии преходящих нарушений мозгового кровообращения вначале производится коррекция мозгового кровотока, а вторым этапом реконструктивная операция на аорте. При наличие сопутствующей вазоренальной гипертонии оправдана одномоментная хирургическая коррекция кровотока по почечным артериям и брюшной аорте. То же самое относится к окклюзии висцеральных артерий. Если показано аорто-коронарное шунтирование при окклюзирующем поражении коронарных артерий и синдроме Лериша, то оно выполняется в первую очередь, за исключением тех случаев, при которых имеется ишемия конечностей 1V ст. с присоединением суперинфекции. Тогда вначале производится санация гнойно-некротических очагов, которая лучше всего достигается с помощью щадящих атипичных восстановительных сосудистых операций типа перекрестного бедренно-бедренного шунтирования.Хиругическое лечение синдрома Лериша в настоящее время хорошо разработано. Предоперационная подготовка больного сводится к лечению сердечной и коронарной недостаточности, гипертонии, улучшению дыхательной функции. Очень важно перед операцией хорошо очистить кишечник.Для восстановления нормальной проходимости брюшной аорты используются все три вида реконструктивных операций: резекция с протезированием, шунтирование и эндартерэктомия. Каждый из них применяется в зависимости от конкретной хирургической ситуации. При окклюзии брюшной аорты целесообразнее выполнять резекцию с протезированием. При этом дистальные анастомозы с бедренными артериями могут быть наложены конец в конец или конец в бок. Последний вариант показан при сохранении проходимости наружной подвздошной артерии и ее ветвей. При стенозирующем поражении аорты в сочетание с окклюзией одной из подвздошных артерий выполняется шунтирование. Эндартерэктомия обычно показана при одностороннем поражении подвздошных артерий и у больных молодого возраста.Наиболее распространенным хирургическим доступом к брюшной аорте является полная срединная лапаротомия, которая позволяет при необходимости произвести реконструкцию и других пораженных сосудов. Однако мы отдаем предпочтение внебрюшинному хирургическому доступу при синдроме Лериша, как менее травматичному и позволяющему полностью избежать эвентрации кишечника. Он особенно показан при операциях у жирных больных. При вовлечении в патологический процесс почечных или висцеральных артерий применяется торакофренолюмботомия.При тяжелом соматическом состоянии больных могут быть использованы атипичные методы шунтирования:перекрестное бедренно-бедренное или подмышечно-бедренное.Во время выполнения реконструктивной операции могут встретиться различные неожиданности и осложнения. К нередким аномалиям относятся ретроаортальная левая почечная вена, леворасположенная нижняя полая вена, подковообразная почка. Все они могут привести к повреждению сосудов и опасному кровотечению. Кровотечение является самым частым интраоперационным осложнением.Возможны ранения мочеточника. Описаны случаи перфорации сигмовидной кишки в момент забрюшинного проведения на бедро бранши сосудистого протеза. Чаще это происходит при фиксированной сигме. Наблюдаются перекручивание и перегиб сосудистого протеза. При включении протеза в кровоток может возникнуть массивное кровотечение через его поры. Обычно это бывает при недостаточном предварительном пропитывании протеза кровью. Плохое очищение сосудистого протеза после пропитывания может повести к интраоперационному тромбозу.  В ближайшем послеоперационном периоде заботятся прежде всего о поддержании стабильного уровня артериального давления. Снижение давления может привести к инфаркту миокарда и тромбозу сосудистого протеза, а резкий подъем - к острой сердечной недостаточности с развитием отека легких. Длительная операция сопровождается переохлаждением больного, что повышает периферическое сосудистое сопротивление и отрицательно сказывается на сердечной деятельности. Поэтому после операции следует согревать больных. Проводится мониторное наблюдение за дыханием, газами крови и кислотно-щелочным состоянием. Функция почек оценивается по диурезу и при необходимости стимулируется мочегонными. В большинстве случаев антикоагулянтная терапия не требуется. Улучшение свертывающих и реологических свойств крови проводится с помощью реополиглюкина, декстрана по 8ОО мл в сутки. Для профилактики пареза желудочно-кишечного тракта назначают церукал, прозерин и др. Для улучшения дыхательной функции назначают дыхательную гимнастику, ингаляции, раннее вставание (на 3-5 день).  Из ближайших послеоперационных осложнений следует указать на острый тромбоз и кровотечение из анастомозов. Они требуют срочной операции. Эвентрация кишечника обычно возникает на 2 неделе после операции и требует ушивания. Острая почечная недостаточность может быть следствием эмболии почечных артерий во время операции атероматозными или тромботическими массами. Проводится стимуляция диуреза, коррекция электролитов, иногда диализ. Нагноение ран и инфицирование сосудистого протеза представляет тяжелейшее осложнение. О лечении и хирургической тактике при этом осложнении подробно сказано в отдельной лекции. Прекращение кровотока в спинном мозге на 15-2О мин может вызвать ишемические повреждения с развитием параплегии. Чаще это осложнение встречается после высокого пережатия аорты (супраренальный или грудной отделы). Профилактика заключается в поддержании стабильного артериального давления и щажении поясничных артерий. Острая пульсирующая гематома в области сосудистых анастомозов (чаще бедренных) требует срочного оперативного вмешательства. У 1-2% больных после операции на брюшной аорте возникает ишемия кишечника (чаще сигмовидной кишки). Ишемический колит проявляется болью в левой половине живота, диарреей без примеси крови. В большинстве случаев он проходит без последствий, но иногда может привести к рубцеванию кишки. В тяжелых случаях возможна гангрена сигмовидной кишки и перитонит. Обычно это осложнение диагностируется поздно и адекватное хирургическое лечение запаздывает. При всяком подозрении на ишемический колит требуется сигмоидоскопия. Причина ишемического колита - это перевязка нижней брыжеечной артерии. Поэтому в интраоперационном периоде требуется тщательный контроль засостоянием сигмовидной кишки. При признаках нарушения в ней кровообращения требуется включение в кровоток нижней брыжеечной артерии. Плохое питание тканей приводит к развитию в послеоперационном периоде пролежней в области крестца, ягодиц, пяток. Защита от пролежней проводится с помощью специальных кроватей (клинотрон),мягких прокладок, массажа и движений. Хорошие отдаленные результаты хирургического лечения синдрома Лериша достигают 60-75 %,послеоперационная летальность колеблется от 2 до 13%,а количество ампутаций от 0 до 10%. | |

**Синдром Такаясу (болезнь отсутствия пульса)** - дегенеративные или воспалительные заболевания стенки дуги аорты: [атеросклероз](http://www.nedug.ru/lib/lit/encikl/bme/des48.htm), аортоартериит или надклапанный стеноз аорты со стенозированием и облитерацией крупных сосудов, отходящих от дуги аорты. Поражает преимущественно женщин в возрасте 25-50 лет. Характерно сочетание интермиттирующих неврологических симптомов с "перемежающейся хромотой" на руках. При выраженной клинической картине отсутствует пульс на шее и обеих руках, но в большинстве имеется только разница в АД на руках и ногах. Лечение оперативное-воссгановление кровотока путем эндартерэктомии или сегментарной резекции сосуда с аплопротезированием.